Lane Medical Library

Aus der Hals-Nasen-Ohrenklinik von Dr. Max Halle und dem Pathologisch-Anatomischen Institut des Rudolph-Virchow-Krankenhauses, Leiter Prosektor Dr. E. Christeller.

Über einen Fall von Osteodystrophia fibrosa des Schädels. Ein Beitrag zur Diagnostik und Therapie der Osteodystrophia fibrosa.

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung

der medizinischen Doktorwürde

bei der

Friedrich-Wilhelm-Universität

zu Berlin.

Eingereicht am 2. Oktober 1928

von

Werner Lohse, Arzt.

Tag der Promotion: 4. Feb. 1929

Druck: L. Edelmann, Berlin-Charlottenburg 1, Wilmersdorfer Strasse 141

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: ***Prof. von Eicken***

Referent: ***Prof. E. Wolff***

Korreferent: ***Geh. Rat Bier***

Einleitung.

An Hand eines speziellen Falles von Osteodystrophia fibrosa am Schädel, welcher im Oktober 1927 bei Herrn Dr. Max Halle zur Operation kam und histologisches Material lieferte, das unter der Leitung von Herrn Dr. Erwin Christeller ausführlich untersucht wurde, soll im folgenden ein Beitrag zur Diagnostik und Therapie der erwähnten Erkrankung geliefert werden.

Die Anregung zu dieser Betrachtung wurde gegeben einmal durch die Tatsache, daß die richtige Diagnose vor der mikroskopischen Untersuchung nicht gestellt werden konnte, und zweitens, daß die operative Therapie von anderen Chirurgen abgelehnt wurde.

Krankheitsbericht über einen speziellen Fall von Osteodystrophia fibrosa.

Wir beginnen zunächst mit dem Krankheitsbericht des erwähnten Falles aus der Halle'schen Klinik:

Patientin H. B., 53 Jahre alt, gibt an, sie habe schon immer einen großen Kopfumfang gehabt; doch sei dieser früher weder ihr noch ihren Bekannten sonderlich aufgefallen. Im Jahre 1903 habe sie eine Operation am Oberkiefer durchgemacht (Prof. Riedel-Jena). Damals standen die Zähne angeblich so eng, daß der Weisheitszahn nicht durchtreten konnte. Sonst weiß Patientin nichts von möglicher Ursache für ihr Leiden; insbesondere habe niemand von ihrer Familie etwas ähnliches gehabt.

1918 bemerkte Patientin im Mund Verdickungen am Oberkiefer. Seitdem langsam weitere Verdickung des Oberkiefers, des Gesichtsschädels und seit 1923 Verbreiterung der Nase. Allmählich trat Herabminderung der Nasenatmung ein, besonders links, und Herabminderung des Hörvermögens.

Patientin hat eine Reihe bekannter Ärzte befragt, die aber alle einen Eingriff als unzweckmäßig ablehnten.

1927 wurde Patientin bei Dr. Halle vorgestellt. Objektiv fiel ein mächtiger Schädel auf, der um mindestens ein Viertel seines gedachten Normalvolumens vergrößert erschien. Besonders die

linke Seite zeigte sich sehr stark verdickt. Zu beiden Seiten der Nase, besonders links, starke Wülste, die fest mit dem Knochen, beim Versuche sie zu verschieben, zusammen hielten. Links setzten sich diese Wülste auf den Wangenteil des Gesichts fort, betrafen den ganzen Vorderteil des Oberkieferknochens, gingen auf das linke Jochbein über, das auf das Dreifache seiner normalen Dicke verbreitert erschien. Der untere Rand der linken Augenhöhle war erhöht, und die Verdickung reichte deutlich in das Orbitallumen hinein. Die innere Nase links war fast völlig verlegt durch mächtige Knochenmassen, die aus dem Kieferknochen von der Seite her hereingewachsen zu sein schienen. Rechts war diese Wucherung geringer, reichte aber doch, angehörend der rechten unteren Muschel und dem Kieferknochen, fast bis ans Septum nasi. Der Oberkieferknochen, bezw. sein Gaumenanteil war ganz enorm, um mehr als die Hälfte, vergrößert. Die Zähne standen weit auseinander und waren nach vorn getrieben, sodaß die Oberlippe sie nicht mehr bedecken konnte. Die normale Concavität fehlte völlig; im Gegenteil war der Gaumen eher in den Mund hinein vorgewölbt. Der Unterkiefer war völlig unverändert, und so war nur noch rechts ein Aufeinanderpassen der Zähne zu finden. Vorn und links standen die Zähne des Oberkiefers um mehr als einen Zentimeter von denen des Unterkiefers ab. An den übrigen Knochen des Skeletts war keine Anormalität nachweisbar.

Röntgenologisch aber ist nur der Schädel aufgenommen (stereoskopisch*) Er zeigt eine ganz gewaltige Verdichtung und Vergrößerung, besonders links. Die Oberkieferhöhle ist kaum noch angedeutet; die Knochenwucherung in die Nase und in die linke Augenhöhle hinein ist recht erheblich.

Es war nun die Frage, ob man versuchen dürfe, auf operativem Wege eine Besserung des Zustandes zu erreichen. Von autoritativer Seite wurden, auch in Berlin, ernste Bedenken geäußert, und die Operation wurde abgelehnt. Dennoch glaubte Herr Dr. Halle, sich zur Operation entschließen zu müssen; nicht nur fühlte sich die Patientin durch ihr Aussehen äußerst deprimiert und aus der Gesellschaft ausgestoßen; sondern in erster Linie war die Nasenatmung so ungünstig geworden, daß sie praktisch völlig ausfiel mit allen daraus folgenden Störungen. Ferner war das Hörvermögen dauernd schlechter geworden (akzentuierte Flüstersprache ad concham), sodaß sich für die Patientin weitere Störungen ernster

*) Vergl. den Abschnitt über die erforderliche Technik der Untersuchung auf Osteodystrophia fibrosa.

wirtschaftlicher Art ergaben. Das Kauen war sehr erschwert, und die Sprache durch den mächtigen Gaumen und die harten vorspringenden Knochenmassen und die weit auseinanderstehenden Zähne erschwert, die Nahrungsaufnahme behindert. Endlich erschien bedeutungsvoll das Vordringen der Knochenwucherung nach der Augenhöhle und die dadurch bedingte Bedrohung des Auges.

Alles dies und die zu befürchtende weitere Wucherung und ihre Folgen, die nunmehr in Progression steigen mußten, erschienen Dr. Halle als genügende Indikation, dennoch den Versuch zu einer ausgiebigen Operation zu machen.

Operation in örtlicher Betäubung. Die Schleimhaut der linken unteren Nasenmuschel wird in ihrem oberen Abschnitt durch einen horizontal-sagittalen Schnitt und einen perpendikulären Schnitt auf den Kopf der Muschel abgelöst und nach oben geklappt. Hierauf wird der Knochen der Muschel fast in ganzer Ausdehnung mittels Meißels abgetragen mitsamt der Schleimhaut, die noch unten den Muschelknochen bedeckt und hierauf wird die anfangs abgelöste Schleimhaut hinuntergeklappt. Die Nase ist danach wieder gut durchgängig. In gleicher Weise, nur in geringem Umfange, wird die rechte untere Muschel operiert. Hierauf wird vom Munde her, in einer Ausdehnung von der Gegend des ersten Molaren rechts bis zum ersten Molaren links die Schleimhaut bis auf den Knochen durchgeschnitten und nunmehr das ganze Involucrum der Gesichtshaut mit Periost vom Munde her losgelöst, bis der ganze Oberkiefer, der linke Processus zygomaticus, der untere Orbitalrand und die knöcherne Nase beiderseits sichtbar werden. Ebenso wird die Schleimhaut des harten Gaumens von links her weit abgelöst. Nunmehr wird der Knochen in riesigen Lamellen abgetragen, das linke Jochbein bis auf eine Unternormalgröße. Der untere Orbitalrand wird entsprechend der dort vorhandenen Knochenwucherung bis tief in die Orbita hinein abgemeißelt, etwa entsprechend dem zweiten und dritten Fünftel des ganzen Randes der Orbita, von dem canthus internus ab gerechnet. Ebenso werden die Knochenmassen zu beiden Seiten der Nase abgemeißelt, und es wird eine normale Größe der Nase hergestellt. Der harte Gaumen wird nach Extraction der vorderen und linken Zähne, die in Übereinstimmung mit dem zahnärztlichen Gutachten gezogen wurden, durch Abmeißelung des linken Gaumenbogens so weit abgetragen, daß eine gedachte Zahnplatte zu guter Artikulation mit den Zähnen des Unterkiefers gebracht werden kann. Für die Zahnplatte wurden

rechts oben alle Zähne des Oberkiefers bis zum ersten Praemolaren erhalten. Naht der großen Wunden im Mund, am Oberkiefer und am Gaumen.

Heilverlauf außerordentlich gut. Heilung der Mundwunden ohne jede Störung. Entfernung der letzten Nähte nach sechs Tagen. Nach knapp zehn Tagen gute und freie Nasenatmung. Das Hörvermögen hat sich ganz bedeutend gebessert (Flüstersprache auf 1 m). Das Kauvermögen ist schon nach einer Woche ziemlich befriedigend.

Die Patientin übersteht alle Folgen der umfangreichen Operation außerordentlich schnell und kann nach zehn Tagen die Klinik verlassen. Weitere Besserung im Laufe der Monate. Das Gesicht erscheint immer mehr verdünnt; die Nase innen und außen normal; Atmung völlig frei; Hörvermögen weiterhin langsam gebessert; allgemeines Wohlbefinden.

Auf Grund des bisherigen Verlaufes und des Operationsbefundes wurde die vorläufige Diagnose eines die Gesichtsschädelknochen einnehmenden Geschwulstprozesses gestellt und dieser zunächst als Osteofibroma maxillae bezeichnet.

Beschreibung des bei der Operation gewonnenen histologischen Materials.

Das bei der Operation gewonnene Material wurde zur histologischen Untersuchung bestimmt, die folgendes Ergebnis hatte (Dr. E. Christeller): „Es handelt sich um eine auf das Gesicht lokalisierte, tumorförmige Osteodystrophia fibrosa. Das typische histologische Bild zeigt gesteigerte Knochenapposition und Osteoklasie, völligen Umbau der Knochenbälkchen, fibröses Mark."

Ich habe an dem histologischen Material eine über das praktische diagnostische Bedürfnis, das damals vorlag, hinausgehende genaue Untersuchung vorgenommen, die folgendes ergeben hat:

Das bei der Operation aus der Maxilla gewonnene Material wurde in zehnprozentigem Formalin konserviert.

Makroskopisch besteht es aus mehreren flachen, etwa mandelförmigen, rauhen und derben Gewebsstücken, die homogen graurötlich und biegsam mit dem Messer leicht wie morsches Holz schneidbar sind, aber auf der Schnittfläche eine leicht krümelige, rauhe Beschaffenheit haben, etwa wie von feinen Sandkörnchen durchsetzt.

Mikroskopisch wurden einige dieser Stückchen, der leichten Schneidbarkeit wegen ohne vorherige Entkalkung, an Gefrierschnitten untersucht.

Es zeigt sich, daß der ganze Knochen gleichmäßig in ein schwammiges Knochenbälkchengerüst umgewandelt ist, sodaß kein Unterschied zwischen Corticalis und Spongiosa, bezw. Markhöhle erkennbar ist. Auch an der Knochenoberfläche ist keine besondere Beteiligung des Periosts erkennbar. Die Knochenbälkchen sind kurz, plump, unregelmäßig verzweigt, oft auch zusammenhanglos und bestehen aus neugebildetem, netzförmigem Knochen; nur im Zentrum der gröberen Bälkchen sind noch Reste lamellären Knochens mit mosaïkförmigen Kittlinien vorhanden. Die Knochenbälkchen sind fast ausschließlich osteoid; kleine Kalkschollen finden sich nur im Zentrum der größeren Bälkchen. Am Rande der Bälkchen liegen stellenweise lange Säume von Osteoblasten.

Diesen lebhaften Anbauvorgängen gegenüber sieht man überall, oft an denselben Bälkchen, neben Appositionsvorgängen lakunäre Resorption; die Oberfläche der Bälkchen ist durch Howship'sche Lakunen oft girlandenförmig gezackt, und Riesenzellen (vielkernige Osteoklasten) finden sich zahlreich, oft in Gruppen bis zu 6 Stück.

Das Knochenmark ist rein fibrös, enthält viele Capillaren, verschwindend wenige Fettzellen und ab und zu ein kleines Häufchen junger Fibroblasten und myeloische Bildungszellen.

In diesem histologischen Befund sind alle wesentlichen Kennzeichen der Osteodystrophia fibrosa enthalten, wie sie E. Christeller in seinem Bericht auf der 21. Tagung der Deutschen Pathologischen Gesellschaft beschrieben hat:

Die Kennzeichen der Osteodystrophia fibrosa
(nach E. Christeller).

Nach Friedrich v. Recklinghausen besteht das Wesen der Osteodystrophia fibrosa „in einem überstürzten Knochenumbau. Mikroskopisch müssen Riesenzellen und die deutlichen Zeichen lakunärer Resorption und daneben ein Neubau faserhaltigen Gewebes und in diesem der jugendliche Typus der richtigen Osteoidbälkchen zu erkennen sein".

Ganz ähnlich ist die Beschreibung von Weidenreich: überall fibroplastische Faserknochenbildung, Resorption und Umwandlung durch Osteoblasten in den lamellären Schalenknochen. Vermehrte Sharpey'sche Fasern und Volkmann'sche perforierende Kanäle als Ausdruck gesteigerter Apposition. Die osteoiden Säume sind appo-

sitioneller Natur. Einzige Resorptionserscheinung ist der lakunäre Abbau durch Osteoklasten, morphologisch an das Auftreten von Riesenzellen und Howship'sche Lakunen gebunden.

Nur das histologische Bild ist maßgebend für die Diagnosenstellung, während die klinische und makroskopische Untersuchung infolge des Auftretens von Konvergenzerscheinungen bei ganz verschiedenartigen Knochenerkrankungen kein entscheidendes Urteil zuläßt.

Um aber auch hier weiterzukommen und Erfahrungen zu sammeln, stellt E. Christeller für die klinische sowohl wie für die autoptische Untersuchung ganz besondere technische Forderungen auf:

Erforderliche Technik der Untersuchung auf Osteodystrophia fibrosa (nach E. Christeller).

1. „Beschreibung und Messung des Skelettes, des Habitus, der Proportionen der Einzelknochen. Photographische Aufnahme.
2. Röntgenaufnahme des Skelettes oder der wichtigsten herausgenommenen Knochen. L. Pick hat gezeigt, daß man auch von mazerierten oder durchsägten Knochen noch typische Bilder erhält".

   (Über den Röntgenbefund siehe weiter unten.)
3. „Untersuchung möglichst des ganzen Skelettes, mindestens aber des Schädels, der Rippen, der Wirbel, des Beckens und einiger Röhrenknochen.
4. Nach makroskopischer Präparation Teilung des Materials für Mazeration und für feuchte Konservierung.
5. Konservierung der innersekretorischen Drüsen, der Keimdrüsen, der Stätten von Kalkmetastasen.
6. Histologische Untersuchung des Skelettes nach den von Schmorl für Knochen mit fraglichem Kalkgehalt hervorgehobenen Kautelen (unentkalkt oder unvollständig entkalkt nach Pommer; Färbungsmethoden, wie in Schmorls Lehrbuch der Untersuchungsmethoden angegeben)."

Für die klinische Untersuchung ist von diesen Punkten vor allem eine sorgfältige Röntgenuntersuchung das wichtigste.

Nach Christellers Schüler Heinz Lewin (Zeitschrift für Krebsforschung, Band 26, 6. Heft, 1928) sieht man im Röntgenbild bei der Osteodystrophia fibrosa „streifige und fleckige Aufhellungen im Knocheninnern und eine von innen heraus erfolgende gleich-

mäßige Auftreibung des Knochens unter gleichzeitiger und gleichmäßiger Verdünnung der Corticalis und Ausweitung der Markhöhlen bis in die Epiphysen hinein. Das Periost ist nicht beteiligt . . . . Die Auftreibungen und Verbiegungen können zu einer fleckigen und wolkigen Aufhellung des Knochens, z. B. an den Tabulae der Schädelkapsel führen, die einer Durchsetzung mit Tumoren so stark ähnelt, daß häufig Verwechselungen vorgekommen sind."

In unserem Falle wurde durch die mikroskopische Untersuchung einwandfrei die Diagnose festgestellt. Damit ist die wesentlichste Forderung für die Untersuchung zwar erfüllt; jedoch wurde verabsäumt, das gesamte Skelett zu röntgenen, um eventuell Aufschluß über die Ausbreitung des Prozesses zu erhalten. Das histologische Material wurde wegen seiner ausreichenden Schneidbarkeit nicht mazeriert.

Die weiteren histologischen Untersuchungen an inneren Organen kommen natürlich nur bei der Sektion in Frage.

Wenn nach unserem mikroskopischen Befunde die Diagnose Osteodystrophia fibrosa gestellt wurde, so muß man dabei differentialdiagnostisch andere ähnliche Erkrankungen ausscheiden können.

Differentialdiagnose für den vorliegenden Fall.

In Betracht kommen hierbei echte Geschwülste, insbesondere Osteofibrom, Osteochondrom und Osteosarkom, Schädelsyphilis, Rachitis, das afrikanische Gundu und die ihm ähnelnden europäischen Erkrankungen und die Leontiasis ossea.

Die echten Geschwülste.

Beim Osteom ist „mikroskopisch die Knochensubstanz nach normalem Typus entwickelt. Unregelmäßigkeiten bestehen in Bezug auf die Schichtung der Lamellen und die Architektur des Knochens überhaupt. Zahl, Form, Anordnung der Knochenkörperchen zeigen mancherlei Abweichung von der Norm. Die Markräume können die verschiedenen Variationen des normalen Knochenmarks darbieten." (Borst.) „Makroskopisch sind es harte Tumoren aus spongiöser oder kompakter Knochensubstanz. Das Osteom unterscheidet sich also von der Osteodystrophia fibrosa durch das typisch normale mikroskopische Bild seiner Knochensubstanz."

Die Chondroblastome „sind knollige Neubildungen von derbelastischer Konsistenz und opaleszierendem, weißlichem Glanz. Erweichungen und höhlenbildender (zystischer) Zerfall sind häufig. Andererseits werden auch Verkalkungen und echte Knochenbildung

gefunden. Es sind gutartige Geschwülste, die aber doch auch gelegentlich in Venen einbrechen und danach Metastasen setzen können.

Mikroskopisch kommen in den Chondroblastomen alle Formen des Knorpelgewebes vor. Die Ähnlichkeit mit normalem Knorpelgewebe ist meist groß. Abweichungen ergeben sich in Bezug auf das Verhältnis von Knorpelgrundsubstanz und Knorpelzellen und ihren Kapseln, in Bezug auf die Häufigkeit regressiver Metamorphosen usw. Manchmal zeigt der Knorpel mehr jugendliche Züge (fibrilläre Strukturen in Grundsubstanz und Kapseln)." (Nach Borst.)

Auch hier entscheidet differentialdiagnostisch das grundverschiedene mikroskopische Bild; denn Knorpelgewebe kommt bei der Osteodystrophia fibrosa gar nicht vor.

„Es ist erklärlich, daß bei der Osteodystrophia fibrosa, bei der beides, Anbau und Abbau, überstürzt, der Anbau minderwertig und durch die fibröse Markwucherung kompliziert ist, die Resultante aus diesen beiden einander entgegengesetzt wirkenden Prozessen noch viel mehr schwanken, das makrospische Bild des Skelettes noch verschiedenartiger sein muß. Demnach können nach dem makroskopischen Befunde viel mehr Unterformen bei ihr unterschieden werden, auch wird die makroskopische Erkennbarkeit des Prozesses dadurch erschwert. Es wird zu makroskopischen Konvergenzerscheinungen mit anderen Knochenerkrankungen kommen, die oft zu Mißdeutungen geführt haben." (E. Christeller.)

Es kommt umgekehrt vor, daß maligne Tumoren ganz unter dem Bilde einer dystrophischen Skeletterkrankung erscheinen. Solch einen Fall hat Heinz Lewin beschrieben.

Ein Patient bot das typische Bild einer allgemeinen Osteodystrophia fibrosa; er kam ad exitum, und die histologische Untersuchung ergab die Diagnose „Osteoplastische Knochenkarzinose."

Auch bei der klinisch-röntgenologischen Untersuchung ist maligne Tumorbildung wegen der Ähnlichkeit der Bilder in Betracht zu ziehen.

Ebenso die multiplen Enchondrome; „auch diese zeigen nach Bienert im Röntgenbilde linsen- bis bohnengroße Aufhellungen im Knochen, die von dunklen Zügen durchsetzt werden. Nach Rumpel ist für das echte Enchondrom die scharfe Abgrenzung des Knorpelschattens von der Knochensubstanz, der Schwund der Spongiosabälkchen und ihr Ersatz durch Knorpel und die Verdünnung und die Vorwölbung der Corticalis charakteristisch."

Riesenzellensarkome sind in der Tat manchmal der tumorbildenden Unterform der Osteodystrophia fibrosa sehr ähnlich. Sie „treten als ziemlich derbe periostale oder als weichere zentrale Sarkome der Knochen (Kiefer, Röhrenknochen, Wirbel) auf. Die Riesenzellen entsprechen dem Osteoklastentypus; sie sind in ein Grundgewebe eingelagert, welches in der Regel aus Spindelzellen mit verschieden reichlich entwickelter fibrillärer Zwischensubstanz besteht; manchmal sieht man Ansätze zu höherer Differenzierung in Form von Entwicklung knöcherner Substanz. Die periostalen Riesenzellensarkome der Kiefer werden „Epuliden" genannt; es sind pilzförmige, ziemlich feste, knollige Geschwülste, die aus den Alveolarfortsätzen hervorwuchern. Ribbert stellt das Riesenzellensarkom als Sarkom des knochenresorbierenden Gewebes (Osteoklastenriesenzellen!) den Sarkomen der knochenbildenden Gewebe (von den Osteoplasten ausgehend) gegenüber.

Die Riesenzellensarkome der Kiefer sind relativ gutartige Geschwülste, die auch zu ausgesprochener fibröser Umwandlung neigen, wobei (nach Ribbert) die Riesenzellen zugrundegehen. Eine besondere Art von multiplen „Riesenzellensarkomen wird in Verbindung mit Osteomalazie (Ostitis fibrosa cystica*) an den Knochen beobachtet; es handelt sich hier um relativ gutartige, vielleicht nur entzündliche Wucherungen." (Nach Borst: „Echte Geschwülste" in Aschoffs Lehrbuch der Phatologischen Anatomie.)

Auch hier spielt gesteigerter Abbau bezw. Anbau eine wesentliche Rolle in der Charakteristik. Nur liegt die Unterscheidung vor allem im Wachstumstypus, d. h. der destruierenden Tendenz des Osteosarkoms und seinem Bestreben, in die Weichteile einzuwachsen.

Auch die Differentialdiagnose am Röntgenbilde ist durch die Konvergenzerscheinungen außerordentlich schwer.

Schädelsyphilis.

Leichter ist die Differentialdiagnose gegenüber der Schädelsyphilis. Bei der Osteodystrophia fibrosa und der Lues kommen deformierende Auftreibungen und eventuell Verbiegungen zustande. Bei der Osteodystrophia fibrosa Knochenumbau, Auflösung der Compacta, Knochenneubildung in der ganzen Corticalis und Ausweitung der Markhöhle, wobei sich das Periost passiv verhält.

*) Unter Osteomalazie ist hier einfach malazische Knochenerkrankung zu verstehen.

Bei der Syphilis dagegen eine ossifizierende, kondensierende Ostitis und Osteomyelitis mit Verengung der Markhöhle und ossifizierende Periostitis mit osteophytären Auflagerungen.

Dementsprechend sind auch die Röntgenbilder verschieden: bei der Osteodystrophia fibrosa imponiert der Umbau, die Zernagung, die oft parallelblättrige Streifung der Rinde. Zwischen verdichteten Rindenstellen liegen immer Aussparungen durch Resorptionsherde, die Markhöhle ist ausgeweitet und reicht bei den Röhrenknochen bis in die Epiphysen. Die Knochoberfläche ist zwar uneben, aber das Periost ist unbeteiligt; syphilitische Knochen dagegen geben einen gleichmäßigen, dichten, der Eburnisation entsprechenden Schatten, der die Markhöhle einengen oder ganz erfüllen kann; dabei ist die Corticalis von dichten periostalen Osteophyten überlagert, doch ist die Grenze zwischen diesen und der alten Rinde oft noch deutlich.

Rachitis.

Schließlich ist bei der Differentialdiagnose noch an die Rachitis des Schädels zu denken. „Nicht selten fällt bei der Rachitis am Kopfe die verhältnismäßig beträchtliche Größe und die annähernd viereckige Form („Caput quadratum") auf, bedingt durch die eintretende Verdickung der Tubera parietalia und frontalia. Im Verhältnis zum vergrößerten Hirnschädel erscheint der im Wachstum zurückgebliebene Gesichtsschädel oft auffallend klein" Jedoch läßt sich dies Bild leichter von den oben beschriebenen Formen der Osteodystrophia fibrosa am Schädel unterscheiden; ferner sind meistens bei der Rachitis die anderen typischen Veränderungen am übrigen Skelett vorhanden.

Knochenerkrankungen bei Tieren.

In diesem Zusammenhange soll kurz die interessante Tatsache geschildert werden, daß auch bei Tieren, wie besonders E. Christeller systematisch nachgewiesen hat, dieselben Knochenerkrankungen wie bei Menschen vorkommen. Hier wurden die bisher für lokal gehaltenen Erkrankungen, Kiefer- und Schädelhyperostosen, stets als generalisiert über das ganze Skelett gefunden:

Die Schnüffelkrankheit der Schweine ist eine Osteodystrophia fibrosa; sie ist hier hyperostotisch-porotisch, ähnlich dem Bilde der Leontiasis ossea. Hier sei nebenbei erwähnt, daß der Ausdruck „Leontiasis ossea" nicht mehr eine Diagnose bezeichnen kann, sondern nur eine unförmige leonine Physiognomie, hervorgerufen durch Knochenauftreibungen; daß er aber über den zugrundeliegenden Knochenprozeß nichts aussagt.

Es gibt ferner eine Osteodystrophia fibrosa der Ziegen, ferner der Pferde, hier Krüschkrankheit genannt, hyperostotisch- und hypostotisch-porotisch auftretend.

Es gibt bei den Kühen nach dem Kalben eine Osteomalazie, ganz entsprechend der menschlichen.

Auch bei den Affen kommen die Knochenerkrankungen in derselben Weise wie beim Menschen vor: echte Rachitis bei jungen Tieren, echte Osteomalazie, Osteodystrophia fibrosa — auch Affengundu genannt wegen der dem Negergundu ähnlichen Erscheinungsform.

Gundu.

Das Negergundu gehört nicht zu dem hier besprochenen Erkrankungen. Es handelt sich dabei, wie von Frangenheim, Eckert, aber ganz besonders von Botreau-Roussel, beschrieben, um einen produktiv-entzündlichen Prozeß, der wahrscheinlich durch die Frambösie hervorgerufen wird, und eine gewöhnlich symmetrische Oberkiefer- und Nasenschwellung verursacht.

Einteilungen der malazischen Knochenerkrankungen
(nach E. Christeller.)

Siehe Anhang

Einteilung der Unterformen der Osteodystrophia fibrosa
(nach E. Christeller).

Erwin Christeller teilt die verschiedenen Formen der Osteodystrophia fibrosa ein:

1. Nach dem Wechselspiel von Knochenanbau und -abbau in hyperostotische und hypostotische Form;
2. nach der Qualität des Anbaues in porotische und zwar hyperostotisch-porotische und hypostotisch-porotische Form, und in sklerotische Form (bei sehr langsam verlaufenden und Spätfällen; diese sind auch als Ausheilungsformen oder Endstadien aufzufassen), und zwar diese wiederum in hyperostotisch-sklerotische und hypostotisch-sklerotische Form;
3. nach dem Alter der Individuen in infantile, bezw. juvenile Form (Wachstumsstörungen) und adulte, bezw. senile Form;
4. nach der Ausdehnung am Skelett in generalisierte (meistens), monostotische und Übergangs-Formen;
5. nach Besonderheiten, und zwar mit Tumoreh und mit Cysten.

Einteilung der Schädelfälle (nach Tonndorf).

W. Tonndorf (in der Zeitschrift für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde, Band 7, Heft 2, 1924) hat seinerseits wieder alle bekannten Fälle von Osteodystrophia fibrosa circumscripta am Schädel in drei topographisch verschiedene Gruppen eingeordnet:

1. „Fälle, bei denen der osteodystrophisch-fibröse Herd in der Gegend der Schläfe liegt (Stirnbein, Jochbein, Schläfenbein);
2. Fälle, bei denen die Kiefer (Oberkieferbein, Unterkiefer) befallen sind;
3. Fälle, bei denen die Schläfengegend und Kiefer erkrankt sind.

Symptomatologie zu 1 (Frangenheim):

langsames, über Jahre dauerndes Wachstum einer diffusen Knochenverdickung, die wenig oder keine Schmerzen bereitet. Im Röntgenbild fleckige Schatten. Die Auftreibung des Knochens erfolgt im wesentlichen nach außen, sodaß es nicht zu Hirndrucksymptomen kommt. Das übrige Skelett ist gesund, der Wassermann stets negativ. Es handelt sich durchweg um jugendliche Personen (6—30 Jahre), eventuell häufig anamnestisch initiales Trauma, weicher schneidbarer Knochen. In der Mehrzahl der Fälle Erscheinungen am Auge: Doppelbilder, Skotome, Herabsetzung der Sehschärfe, Einengung des Gesichtsfeldes, zuweilen entzündlicher Schwellungszustand der Augengegend.

Symptomatologie zu 2:

am Oberkiefer ähnlich wie eben beschrieben. Regelmäßig Erscheinungen von seiten der Nase: Verlegung der Nasenwege, Erschwerung der Nasenatmung."

Der vorliegende Fall wäre demnach einzureihen in die tumorbildenden, hyperostotisch-porotischen Formen. Cystenbildung wurde nicht festgestellt. Er ist anscheinend monostotisch, — doch läßt sich dieses Urteil klinisch nicht einwandfrei feststellen. Er gehört zur Gruppe III der Tonndorf'schen Einteilung, bei welcher Schläfen- und Kieferngegend befallen sind, mit den entsprechenden Symptomen: Verlegung der Nase, dadurch Störung der Nasenatmung und des Gehörs; Deformierung des Oberkiefers und Gaumens und dadurch bedingte Störung von Sprache und Nahrungsaufnahme; Bedrohung des linken Auges. Keine Hirndruckerscheinungen.

Über die Behandlung der Osteodystrophia fibrosa am Schädel.

Die Prognose der ausgesprochen allgemeinen Osteodystrophia fibrosa ist meistens infaust. Therapeutisch stehen wir dieser Erkrankung ziemlich machtlos gegenüber. Jedoch sind einzelne Fälle von spontaner Ausheilung bekannt. Dagegen ist, wie aus zahlreichen Fällen hervorzugehen scheint, die umschriebene Osteodystrophia fibrosa, besonders am Schädel, ein dankbares Objekt chirurgischer Behandlung.

Frangenheim stellt für die Behandlung dieser Fälle bestimmte Forderungen auf:

1. „Die Operation der umschriebenen Osteodystrophia fibrosa des Schädels soll in jedem Falle, auch bei ausgedehnter Erkrankung, sowie bei multiplen Herden versucht werden. Ob durch die radikale Beseitigung des Leidens der Allgemeinerkrankung des Skelettes vorgebeugt werden kann, ist noch nicht zu entscheiden.
2. Auch bei nicht radikaler Operation kann der Prozeß zum Stillstand kommen.
3. Wenn Drucksymptome von seiten des Gehirns oder Gehörs und Sehstörungen bestehen, muß in jedem Falle, auch bei allgemeiner Erkrankung des Skelettes, operiert werden.
4. Auch lokale Rezidive sollen bei der klinischen Gutartigkeit des Leidens operativ entfernt werden.
5. Da Verwechselungen mit anderen Schädeltumoren, besonders Sarkomen, möglich sind, muß in zweifelhaften Fällen eine Probeexzision gemacht werden."

Zur Unterstützung der chirurgischen Behandlung empfiehlt Gerlach Röntgenbestrahlung. Dadurch sollen die Abbauprozesse zum Stillstand kommen, d. h. die Osteoklastenbildung und deren Tätigkeit soll gehemmt werden; aber zugleich wird die Knochenneubildung aufgehoben, sodaß die Heilung per defectum erfolgt.

Schlusswort.

Die vorliegende Betrachtung bezweckt nicht nur die Beschreibung eines Falles von Osteodystrophia fibrosa, sondern sie gibt erstens die Anregung, bei jeder Knochenerkrankung differentialdiagnostisch auch an Osteodystrophia fibrosa zu denken und stets systematisch nach der obenbeschriebenen Methode von E. Christeller das Skelett zu untersuchen. Und sie empfiehlt letzten Endes zur Behandlung der Osteodystrophia fibrosa weitgehend chirurgisches Eingreifen.

Literatur-Verzeichnis.

1. Bienert, Hildegard: Überhalbseitige multiple Enchondrome (Ollier'sche Wachstumsstörung), Kiel 1909, Inaug.-Diss.
2. Borst, Max: Pathologische Histologie.
3. — Die echten Geschwülste in Aschoff's „Patholog. Anat.
4. Botreau-Roussel: Ostéites pianiques „Goundou", Paris 1925, Masson & Cie.
5. Christeller, Erwin: Über die Osteodystrophia fibrosa. Verhandl. der deutsch. Patholog. Gesellschaft, 21. Tagung, Referat.
6. — Die Formen der Ostitis fibrosa und der verwandten Knochenerkrankungen der Säugetiere, zugleich ein Beitrag zur Frage der Rachitis der Affen. Ergeb. d. Allg. Pathologie u. patholog. Anatomie.
7. Gerlach, Werner: Zur Frage der generalisierten Ostitis fibrosa (unter besonderer Berücksichtigung der Wirkung intensiver Röntgenbestrahlung). Virch. Arch., 254 461, 1925.
8. Lewin, Heinz: Knochenmarkscarzinose unter dem Bilde einer dystrophischen Skeletterkrankung. Zeitschr. f. Krebsforschung Bd. 26, H. 6, 1928
9. Marx, Prof. H.: Zur pathologischen Anatomie der Leontiasis ossea. Beiträge z. path. Anat. u. z. allgem. Pathologie. Bd. 77, 1927.
10. — Ostitis fibrosa des Gesichtsschädels. Arch. f. Ohren-, Nasen- u. Kehlkopfheilkunde, Bd. 111.
11. Paget, J.: On a form of chronic inflamation of the bones (Ostitis deformans). Med. chir. transact., 60, 37, 1877.
12. Pick, L.: Die indikatorische Bedeutung der Kalkmetastase für den Knochenabbau. Berl. Klin. Wochschr. 797, 1911.
13. Pommer: Über Osteoporose, ihren Ursprung u. ihre differentialdiagnostische Bedeutung. Arch. f. klin. Chir., 136, 1, 1925.
14. v. Recklinghausen: Die fibröse oder deformierende Ostitis, die Osteomalazie und die osteoplastische Carcinose in ihren gegenseitigen Beziehungen. Festschrift der Assistenten für Virchow. Berlin 1891.
15. Ribbert, Hugo: Über senile Osteomalazie u. Knochenresorption im Allgemeinen. Virch. Arch. 80, 436, 1880.
16. Rumpel, O.: Über Geschwülste u. entzündliche Erkrankungen der Knochen im Röntgenbild. Fortschr. a. d. Gebiet d. Röntgenstrahlen, Erg.-Bd. 16.
17. Schmorl, G.: Die patholog. Anatomie der rachitischen Knochenerkrankungen. Erg. d. inn. Med. u. Kindheilk. 4, 1909.
18. Spring, Karl: Ostitis fibrosa der Kiefer und ihr Einfluß auf die Dentition. Arch. f. Klin. Chir. Bd. 119, H. 2, 1928.
19. Strümpell, Dr. A.: Lehrbuch d. spez. Path. u. Ther. d. inn. Krankh.
20. Tonndorf, W.: Über einen Fall von Ostitis fibrosa circumscripta cystica am Schädel. Zeitschr. f. Hals-, Nasen- u. Ohrenheilk. Bd. 7, H. 2, 1924.
21. Weidenreich, Franz: Knochenstudien. I. Über Aufbau und Entwicklung des Knochens u. den Charakter des Knochengewebes. Zeitschr. f. Anatomie u. Entwicklungsgeschichte, 69, 382, 1923.

Herrn Dr. M. Halle danke ich herzlichst für die mir zur Verfügung gestellte Krankengeschichte und Herrn Dr. E. Christeller für seine liebenswürdige Unterstützung bei der mikroskopischen Untersuchung des histologischen Materials.

Malazische Knochenerkrankungen.

A. Achalikotische Erkrankungen.

I. Rachitis.

a. porotisch.

b. hyperostotisch-porotisch.

c. hypostotisch-porotisch.

II. Rachitis tarda.

III. Osteomalazie.

a. physiologisch.

b. puerperal.

c. nicht puerperal.

B. Umbauende (metapoetische) Erkrankungen.

I. Osteodystrophia fibrosa.

II. Osteodystrophia rareficans (reine Osteoporosen).

a. Progressive Knochenatrophie.

b. Moeller - Barlow, Skorbut.

c. Trophoneurotische Porosen – (Osteporose bei Neurofibromatose).

Lebenslauf.

Ich, Werner Lohse, wurde am 8. November 1900, als Sohn des Ingenieurs Richard Lohse, zu Breslau geboren.

Ich erlangte bei dem König-Wilhelms-Gymnasium zu Breslau am 22. Januar 1919 das Zeugnis der Reife, arbeitete zunächst praktisch in Fabriken und studierte dann zwei Semester an der Technischen Hochschule zu Breslau Maschinen-Ingenieurwesen und Elektrotechnik.

Dann begann ich mein Medizinstudium im Oktober 1920 mit zwei Semestern an der Universität zu Breslau. Und nach zwei weiteren vorklinischen Semestern an der Universität in Heidelberg bestand ich die medizinische Vorprüfung in Heidelberg am 29. Juli 1922.

Die fünf klinischen Semester studierte ich in Berlin – mit Ausnahme der Zeit von Ostern 1923 bis Pfingsten 1924, in welcher ich kaufmännisch tätig war.

Am 22. Dezember 1926 bestand ich die ärztliche Staatsprüfung, arbeitete als Medizinalpraktikant an den Berliner städtischen Krankenhäusern Am Urban und Rudolph-Virchow und wurde am 13. Januar 1928 als Arzt in Berlin approbiert.

Seitdem bilde ich mich in dem Spezialfach für Hals, Nasen und Ohren aus an der Klinik und Poliklinik von Herrn Dr. Max Halle.

Berlin, den 11. Dezember 1928

Gez. Werner Lohse